

Die Hufeisenniere

Morphologie, Pathologie, Komplikationen und Kathamnese

von

Eugen Alexander Genov

aus

Sofia

1973 # 276

Aus der Urologischen Abteilung
an der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Vorstand: Professor Dr. A. Sigel

Die Hufeisenniere

Morphologie, Pathologie, Komplikationen und Kathamnese

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Eugen Alexander Genov

aus

Sofia

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

Die Hufeisenniere

Morphologie, Pathologie, Komplikationen und Kathamnese

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
an der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. Dr. H. Pauly

Referent: Prof. Dr. A. Sigel

Tag der mündlichen Prüfung: 26.6.1973

Inhaltsverzeichnis

1. Definition
2. Embryologie
 - a) Verschmelzungszeitpunkt
 - b) Verschmelzungsfaktoren
 - c) Erblichkeit
 - d) Kombinationen mit anderen Mißbildungen
3. Pathologische Anatomie
 - a) Größe
 - b) Topografie
 - c) Stellungs- und Drehungsanomalie
 - d) Pathologie der Ureter, Becken und Kelche
 - e) Gefäßanomalie
4. Diagnostik
 - a) Schmerzen
 - b) Röntgen
 - c) Arteriografie und Scintigrafie
 - d) Differentialdiagnose
5. Pathologie und Klinik
 - a) Häufigkeit
 - b) Geschlechtsverteilung
 - c) Lebenserwartung
 - d) Manifestationsalter
 - e) Klassifizierung, klinisches Bild, Komplikationen
 - f) Hypertonie
 - g) Trauma
 - h) Tumoren
 - i) Aortenaneurisma

6. Therapie und Kathamnese

- a) Prognostik
- b) Operation und Indikation
- c) postoperative Komplikationen

7. Zusammenfassung

DIE HUFSENNIERE

Morphologie, Pathologie, Komplikationen und Kathamnese

Die Hufeisenniere wurde erstmals im Jahre 1522 von Berenger de Cappi erwähnt. 1820 brachte Morgagni die erste genaue Beschreibung.

Die Hufeisenniere stellt eine Verwachsung beider Nieren dar, wobei die Verbindung breit oder dünn angelegt sein kann. Die Form der Verschmelzungsniere ist von der Isthmusgröße abhängig. Ist der Isthmus so breit, daß außer den Polen ein Teil der Nierenkörper miteinander verwächst, so gleicht die Form einer Halbkugel oder einem Nagel. Zum Unterschied zur rein hufeisenförmigen Niere, *ren arcuatus* genannt, wird diese *ren unguiformis* bezeichnet. Die Verwachsung beider Hälften mit ihren Medialseiten führt zur schildartigen Form und wird Klumpnieren, Kuchennieren oder schildförmige Niere genannt. Fließende Übergänge führen von der symmetrischen zu den weit selteneren asymmetrischen unilateralen Verschmelzungsnieren. Verwächst die eine Niere mit ihrem oberen, die andere mit ihrem unteren Pol, so entsteht eine Langnieren oder eine L-artige Form (4), (18), (23).

Klumpnieren oder Kuchennieren sind Bezeichnungen, die weder über die Art der Verschmelzung noch über deren Zeitpunkt etwas aussagen. Beispielsweise wird die Bezeichnung Klumpnieren ebenfalls zur Beschreibung von nichtverschmolzenen Nieren herangezogen, die während des Entwicklungsgeschicht-

lichen Ascensus die physiologische Rotation aus irgendeinem Grunde nicht mitgemacht haben. Darunter wird aber auch die kuchenförmige Verschmelzungsniere verstanden.

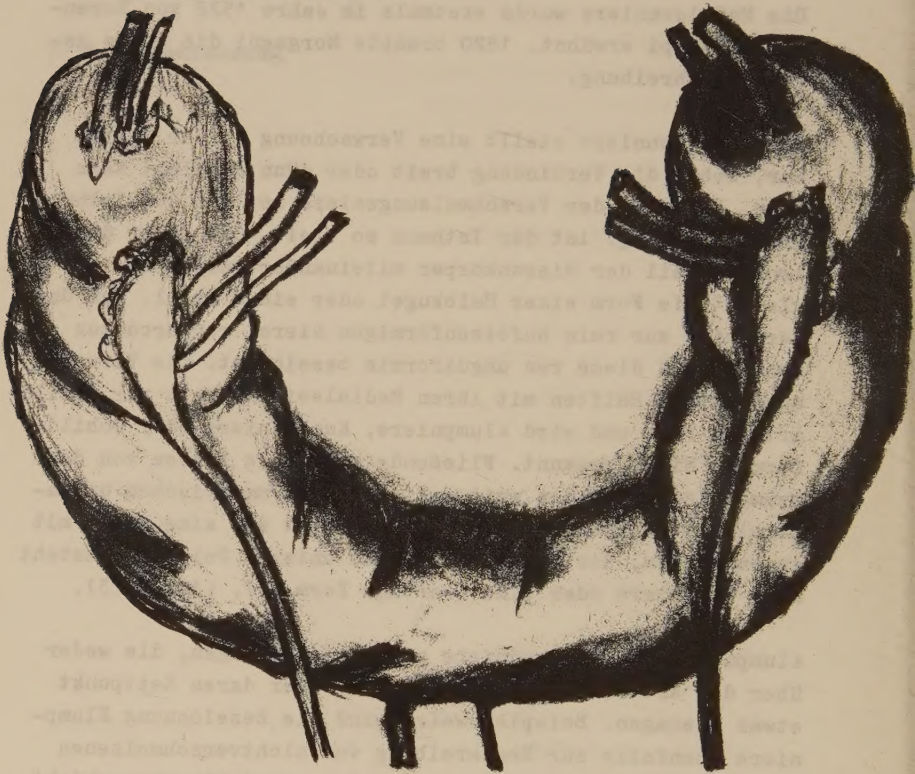


Abb. 1. Typisch konfigurierte Hufeisenniere (nach 19).

Um einer durch die Uneinheitlichkeit entstandenen Verwirrung der Begriffe zu entgehen, schlägt J.S.Joly, 1940, folgende Einteilung vor:

Nieren entstanden durch:

- A. vollständige Verschmelzung,
- B. unvollständige Verschmelzung,
(welche immer an den Polen stattfindet),
 - 1. Verschmelzung gleicher Pole,
z.B. die Hufeisenniere,
 - 2. Verschmelzung verschiedener Pole,
z.B. Lang- und L-Niere

Embryologie

Anomalien der harnbildenden und der oberen harnableitenden Organe werden allgemein öfter beobachtet als bei anderen Organsystemen. Die Hufeisenniere wird als eine der häufigsten kongenitalen Nierenmißbildungen mit einer Zufallsrate von 0,25% der Bevölkerung angesehen (13), (17).

Beim Menschen werden die Nieren in der Embryonalzeit sukzessive dreimal formiert: die pro-, meso- und metanephrogene Anlage. Die letztere wird zur bleibenden Niere bei einer Embryolänge von 5 - 6 cm (17).

In der Literatur wird der Zeitpunkt der Verschmelzung am Ende des ersten fetalen Monats angenommen. Nach Campbell lassen embryologische Studien vermuten, daß die Verschmelzung bis zum 30. Tage und früher stattfinden könnte. Jedoch haben andere anatomische Arbeiten darauf hingewiesen, daß die Verschmelzung zu verschiedenen Zeitpunkten entstehen kann: wenn die Verschmelzung vor der Rotation stattfindet, so haben die Ureter eine anteriore Lage, wenn die Verschmelzung nach der Rotation erfolgt, so zeigen die Nierenbecken nach medial (47), (7), (13), (19).

Da die Verschmelzung im allgemeinen vor der Migration und Rotation der Nierenblasteme geschieht, entwickeln sich die Gefäße an abnormer Stelle, ebenso die Nierenbecken.

Die sich normal entwickelnden Nieren wandern von der Höhe des zweiten Sakralwirbels in die Lumbalregion. Die Hufeisenniere dagegen wird an dieser Entwicklung gehindert und ist daher ektopisch.

Der Auslösungsmechanismus der Fehlbildung ist nach wie vor ungelöst.

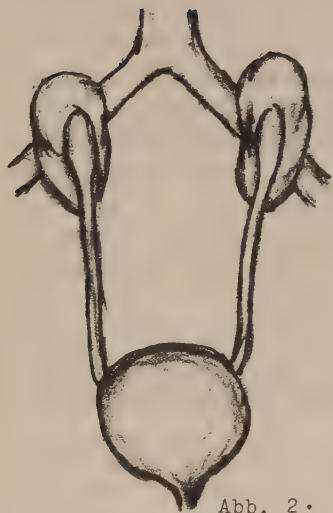


Abb. 2.

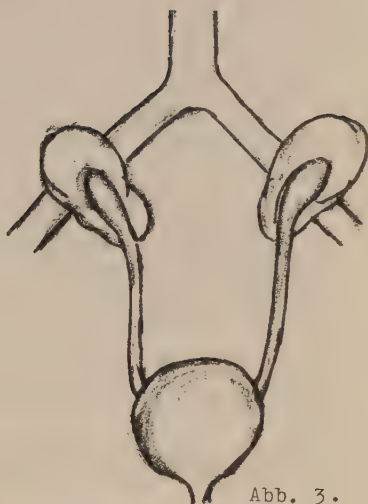


Abb. 3.

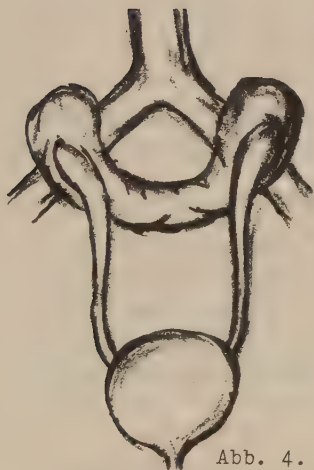


Abb. 4.

Die Entwicklung der
Hufeisenniere:

Abb.2. Ascensus

Abb.3. Rotation

Abb.4. Fusion

(nach 19)

Grünwald, 1939, sieht in der Nierenverschmelzung einen besonderen Fall von Lageanomalie, die dazu führt, daß sich die beiden Nieren abnorm nahe beieinander entwickeln. Entsprechende Befunde bei jungen Embryonen sollen zeigen, daß die Verschmelzung nicht sekundär durch Aneinanderlagerung der bereits weit entwickelten Nieren zustandekommt, sondern primär durch Differenzierung einander bis zur Berührung genäherten metanephrogenen Gewebsmassen. Für die wahrscheinlichste Ursache der Entstehung der Nierenverwachsungen wird hier ein abnormes Wachstum der Nachnierenknospe angesehen (14).

Zollinger, 1966 (nach 25), nimmt an, daß ungenügende Trennung der Nierenblasteme zum Zeitpunkt der größten Annäherung beider Blastemgebiete in der 8. - 10. fetalen Woche die Verschmelzung verursachen würde.

Nach Lobbok, 1950, haben Meckel und Gerar festgestellt, daß paarige Keime des metanephrogenen Gewebes immer zu einer Gesamtmasse zusammenfließen - das sogenannte Meckelsche Stadium der Nierenentwicklung. Die Bildung der Hufeisenniere würde durch rekurrente und zu kurze Nierengefäße wie auch durch Dystopie begünstigt (23).

Demnach wäre die Mißbildung auf eine abnorme Lageentwicklung und vor allem auf ein gestörtes Wachstum zurückzuführen.

Auch Roberts, 1940, nimmt an, daß die Umbilikalarterien und die Aorta die Nieren auf irgendeine Art mechanisch an dem Ascensus in der 8. fetalen Woche hindern. Zum Ausgangspunkt dient hier der Befund, daß alle die verschiedenen Verschmelzungstypen ektopisch in Höhe der Aortenbifurkation angetroffen werden (17).

Nach Joly, 1940, liegen die nephrogenen Gewebsmassen in

der frühen Embryonalzeit außerordentlich nahe beieinander, wobei die geringste Lageverschiebung ausreichend wäre, ihre unteren Pole in Berührung und nachfolgende Verschmelzung zu bringen. Zu Beginn müßte dann die Verschmelzung V-förmig gestaltet sein. Bemerkenswert ist ein keilförmiger Riß im Isthmus, der gelegentlich angetroffen wird (18).

Die endgültige Gestalt kommt nach Joly, 1940, dadurch zustande, daß die beiden lateral liegenden Organe durch einen noch nicht geklärten Mechanismus nach kranial gedrängt werden, die sie verbindende Brücke aber an dieser Wanderung durch die untere Mesenterialarterie, das Darmrohr und das Mesenterium gehindert wird (18).

Diese Annahme erklärt die den Verschmelzungsnieren eigene Dystopie, im Gegensatz zu Grünwald, 1939, als Folge der Verschmelzung und nicht dieselbe als Ergebnis einer dem metanephrogenen Gewebe eigenen Dystopie.

Bei ihrer Wanderung aus dem Becken werden die Nierenanlagen durch die sich bildende Wirbelsäule nach lateral abgedrängt. Dabei wird der Isthmus unter Spannung gesetzt. Diese Spannung wird dann sichtbar während der operativen Isthmusedurchtrennung: die Nieren weichen deutlich voneinander (18).

Bis 1940 sind etwa 20 Fälle von Verschmelzung der oberen Nierenpole beschrieben worden. Darunter ist lediglich ein Fall, der genauer dargelegt worden ist. Kelly und Barnham, 1915 (nach 18), berichten, daß bei dem betreffenden Mädchen auch die Nebennieren an der Fusion teilgenommen haben. Hier muß die Verwachsung nach dem Ascensus stattgefunden haben. Der Mangel an Veröffentlichungen erlaubt keine weiteren Spekulationen über die Entstehung dieser seltenen Form (18).

In wenigen Fällen wurde bei Verwandten von Trägern einer Hufeisenniere nach derselben Mißbildung gesucht (3). Bei allen blieb die Suche ergebnislos, so daß ein erblicher Faktor keine Rolle spielen dürfte.

In Kombination mit anderen Mißbildungen ist die Hufeisenniere die häufigste Anomalie des Nierentraktes beim XO - Zustand. Ösophagusatresie und Ösophagotrachealfistel sind mehrmals neben Hufeisennieren beobachtet worden. Ingalls und Prindle, 1949 (bei 3), fanden unter 70 Fällen von Ösophagusatresie 5 Hufeisennieren. Auch Hufeisenniere vergesellschaftet mit Meningomyelocele ist mehrfach beschrieben worden. Nach Becker, 1964, besteht offenbar eine entwicklungsgeschichtliche Abhängigkeit zwischen Wirbelsäule, Darm, Müllerschen Gängen und Nieren (3).

Pathologische Anatomie

Die Nieren sind bei einer Hufeisenniere kleiner als üblich. Sie sind generell näher an der Wirbelsäule gelegen und stärker geneigt als üblich: hat die Verwachsung oben stattgefunden, so sind die oberen Pole nach innen gekippt, bei einem Isthmus zwischen den unteren Polen die unteren (4).

Die Brücke verbindet nach übereinstimmender Schätzung der meisten Autoren in 90 bis 95 vH die unteren Nierenpole, jedoch sind bis jetzt nur 20 Fälle mit einer Verschmelzung zwischen den oberen Polen beschrieben worden (4), (11), (20), (25).

Der Isthmus liegt über dem 3.-5. Lendenwirbelkörper. Nach Campbell, 1957, liegen die Organe gewöhnlich vor der unteren Wirbelsäule oder dem Promontorium sacralis, können aber auch im Becken liegen oder gar hinter der Blase. Der Isthmus zieht sich gewöhnlich über die großen Gefäße, ist meist mit diesen fest verwachsen und kann sie komprimieren, besonders die Aorta. Nur wenige Fälle sind bekannt, bei denen der Isthmus hinter Vena cava und, als ausgesprochene Rarität, zwischen beiden Gefäßen liegt. Ein Fall ist im Bellevue Hospital beobachtet worden, bei dem die Brücke, die Vena cava perforierend, diese durchzieht. Gewöhnlich ist der Isthmus mit den angrenzenden Gebilden verwachsen, was für die klinischen Beschwerden verantwortlich sein dürfte (1), (4), (8), (22), (17), (18), (28).

Die Nieren werden bei einer Hufeisenniere nicht nur in ihrer Migration, sondern vor allem in ihrer entwicklungsge-
schichtlichen Rotation dahingehend behindert, daß schließlich die Nierenbecken nach medial oder nach anterior oder

aber nach lateral zeigen, wobei dann die Ureter weit voneinander zu liegen kommen. In der Mehrzahl der Fälle verlaufen die Ureter jedoch ventral über den Isthmus (11),(25).

Aufgrund der Stellungs- und Drehungsanomalie der Organe ist auch der Verlauf bezüglich Krümmung und Lage der Ureter unphysiologisch, da auf sie ein gewisser Druck resultiert (17).

Außerdem fällt eine bemerkenswerte Kürze der Ureter auf, vorausgesetzt, sie sind nicht gewunden. Nach Zondek, 1942, ist diese Beobachtung von spezifisch diagnostischer Bedeutung (33).

Die Ureter gehen ab von der Vorderseite der Nierenbecken einerseits und andererseits auch höher als normal. Daher bilden sie an dieser Stelle oft ein Hindernis in der Urodynamik. Eine weiterhin häufige Obstruktion entsteht an der Stelle, wo die Ureter einen massiven Isthmus und/oder einen prominenten unteren Nierenpol überkreuzen (11), (19).

Gelegentlich werden Doppelureter angetroffen oder ein Ureter mit einem Verbindungsast zur konterlateralen Nierenanlage oder ein einziger Ureter für beide Nieren, wobei er dann an beiden Nierenbecken vorbeizieht (17).

Die Hili sind in den meisten Fällen nach ventral und medial gelegen. Die häufig großen extrarenalen Becken sind tief gelegen, teilweise medial von den Uretern nahe der Medianebene (17).

Die Nierenkelche sind ebenfalls atypisch angelegt, entsprechend der Malrotation. Sie können nach innen zur Wirbelsäule oder nach unten gerichtet sein oder auch beides (11).

Die Gewebe in Mark und Rinde sind histologisch normal an-

gelegt.

Der Isthmus kann, wie oben erwähnt, sehr dünn und dann fibrös oder häufiger massiv und parenchymatös angelegt sein. Er kann fibröses oder parenchymatöses Nierengewebe enthalten wie Glomeruli, Tubuli und auch Nierenkelche, die, wenn einseitig vorhanden, bis zur Mitte der Brücke reichen können. Die histologische Beschaffenheit ist bedeutungsvoll hinsichtlich operativer Eingriffe wegen der Blutstillung und andererseits wegen der Verletzung von möglicherweise vorhandenen Nierenkelchen (16), (18).

Die Gefäßanordnung und -anzahl bei einer Hufeisenniere unterscheidet sich fast immer von der einer normalen Niere und ist daher in chirurgischer Hinsicht von ganz besonderem Interesse. Die Verhältnisse sind auch von Fall zu Fall verschieden und können daher nicht befriedigend schematisiert werden.

Arterien von der A.mesenterica inf. oder illiaca comm., von der A.illiaca int. oder illiaca ext. versorgen zusätzlich zu den Gefäßen aus der Aorta eine Hufeisenniere. Papin hat 1928 127 genauer beschriebene Fälle in der Literatur nach der arteriellen Versorgung aufgeschlüsselt. Er fand, daß zahlenmäßig vorhanden waren: 1 Arterie bei einem Fall, 2 in 26, 3 in 40, 4 in 25, 5 in 20, 6 in 9, während 7, 8 und 10 Arterien in je zwei Fällen zu finden waren. Bei zwei Arterien entsprangen diese aus der Aorta, jedoch deutlich tiefer als normal, und jede zog zu einer der Anlagen. Wurden drei Arterien angetroffen, so versorgte eine ausschließlich den Isthmus. Diese dritte Arterie ging gewöhnlich von der Aorta nahe über dem Isthmus ab oder in einigen Fällen unterhalb der Brücke von der Aorta, der A.illiaca comm. oder der sacralis media. Bei vier Arterien wurde jede der seitlichen Nierenanlagen gewöhnlich von zweien versorgt. Gelegentlich aber zogen zwei zu einer

Seite, eine zur Gegenseite und eine dann zum Isthmus. Bei fünf und mehr Arterien war die Verteilung so unterschiedlich, daß eine einigermaßen typisierende Beschreibung nicht möglich war. Zusammenfassend kann man sagen, daß mit zunehmender Arterienanzahl die Tendenz stärker wird, andere Arterien außer der Aorta zum Ursprung zu haben, was die Ektopie einer Hufeisenmiere noch unterstreicht (11), (18).

Diagnostik

Schmerzen sind die H a u p t b e s c h w e r d e n bei Patienten mit Hufeisenniere, die, wenn sie im Nabelgebiet oder im Bereich der Flanken angegeben werden, nach Campbell immer für das Vorhandensein einer Hufeisenniere hinweisend sind. Ein nicht unerheblicher Teil unter den betroffenen Patienten ist jedoch beschwerdefrei. Daher werden viele Fälle erst im Erwachsenenalter diagnostiziert (4), (9).

Gelegentlich wird aufgrund des uneinheitlichen klinischen Bildes die Diagnose während der Operation u.a. p a l p a t o r i s c h gestellt. Das verwirrende und komplexe Beschwerdebild, das bei einer Hufeisenniere nicht ungewöhnlich ist (s.u.), führt leicht zu Fehldiagnosen und auch zu jahrelanger falscher Behandlung. Bei schlanken Patienten mit weichen Bauchdecken kann palpatorisch der hufeisenförmige Nierenkörper vor der Wirbelsäule getastet werden. Ein solcher Befund wird leicht als maligner Tumor gedeutet. Im allgemeinen wird die Diagnose selten durch Palpation gestellt. Exakt nachgewiesen wird sie im Röntgenbild (16), (25).

R ö n t g e n d i a g n o s t i s c h fallen im Leerbild nach Verhoove (bei 34) auf: vertikale Lage beider Nieren oder Verlagerung der unteren Nierenpole nach medial, mediale Lage und Tiefstand, Unbeweglichkeit in mediolateraler Richtung, manchmal Sichtbarkeit des Isthmus (34), s. Abb. 5, 6, 7.

Im A u s s c h e i d u n g s u r o g r a m m gibt schon Achsendrehung der Nierenbecken sehr oft den entscheidenden Hinweis, besonders bei einem fibrotischen Isthmus. Auffal-

lend sind weiterhin die nach oben außen zu den Nieren-
becken ziehenden Ureter.



Ausscheidungsurogramm einer 22-jährigen
Patientin mit Hufeisenniere,
Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg

Gutierrez, 1934, umschrieb als erster das so entstehende Bild mit "blumenartiger Konfiguration der Ureter". Den Bauch der Vase bilden durch ihren weit nach lateral gekrümmten Verlauf die Beckenanteile der Ureter. Der Hals und der blumenkelchartig aufgeworfene Rand entstehen durch die nach oben außen laufenden Ureter (18), (25).

Es kann ein nach innen gerichteter, den Isthmus dränierender Kelch ein- oder beidseitig vorhanden sein. Die Schatten beider Nierenbecken können sich überlappen, ihre Achse ist entsprechend der der Ureter nach oben außen gerichtet, die Kelche können entsprechend dem Grade der Malrotation nach innen oder nach außen zeigen. Hat aber in den kraniellen Anteilen der Niere eine gewisse Rotation stattgefunden, so sind die oberen Kelche in einer normalen Lage nach außen gerichtet, die unteren jedoch nach innen. In einem solchen Falle sind die Nierenbecken annähernd vertikal gerichtet (18).

Die Kelche können auch nach unten zeigen. Die unteren können an die Wirbelsäule angrenzen oder diese sogar überlappen. Die Ureter zeigen gewöhnlich seitlich von den Becken und gehen auch nach lateral ab (17), (34).

Der Schatten der Verschmelzung im Bild kann deutlich unter der letzten Rippe liegen als Zeichen eines ungewöhnlich ausgeprägten Tiefstandes (18).

Sind Steine vorhanden, so erhebt sich schon im Leerbild der Verdacht auf eine Hufeisenniere, falls die Konkremente auffallend nahe der Wirbelsäule projeziert werden (11).

Bei einer normalen Niere bildet ihre Längsachse mit der des Körpers einen spitzen Winkel oberhalb der Nierenebene. Bei einer Hufeisenniere liegt der Schnittpunkt darunter, was die Diagnose im Röntgenbild (und/oder der Ausschei-

dungsurografie) erleichtert.

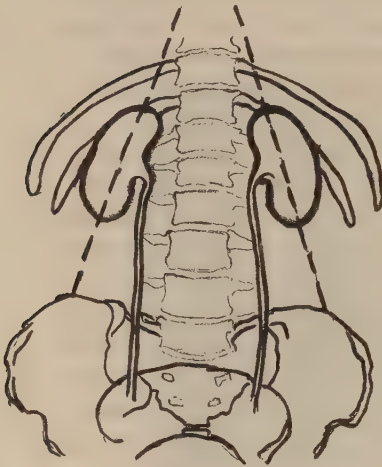


Abb.6. Topografie der normalen Nieren. Kranial konvergierende Längsachsen.

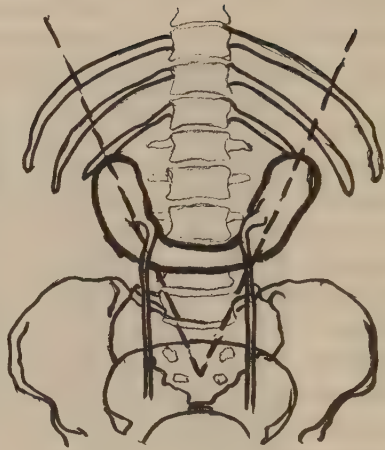


Abb.7. Topografie der Hufeisenniere. Kaudal konvergierende Längsachsen.

Nach: "Die Röntgenuntersuchung der Harnorgane" von O.Kneise u. K.L.Schober, 4.Aufl. im Georg-Thieme-Verlag, Leipzig, 1952

Es ist aber auch möglich, daß die Achsen beider Organe einer Hufeisenniere annähernd parallel zur Körperachse verlaufen. Kennzeichnend ist das pyelografische Dreieck, nach Gutierrez der spitze, pyelografische Winkel, der entsteht, wenn man von der Mitte der Wirbelsäule in Höhe der Cristae zu dem jederseits niedrigsten Kelch eine

Linie zieht. Dieser Winkel beträgt hier 20 - 30 Grad oder weniger, bei einer normalen Niere dagegen annähernd 90 Grad, (11), (17), (33).

Eine Pyelografie bzw. Pyeloskopie sollte, wenn noch erforderlich, wegen der Gefahr einer ascendierenden Nephritis erst kurz vor dem geplanten Eingriff vorgenommen werden (25).

Um genauen Aufschluß über die pathologischen Veränderungen zu erhalten, kann neben dem Späturogramm ein Aortogramm bzw. Arteriogramm der Nieren durchgeführt werden. Die Arteriografie zeigt auf, nicht nur, ob der Isthmus aus funktionsfähigem Parenchymgewebe besteht oder nicht, sondern auch wie die Niere arteriell versorgt wird. Da, wie oben ausgeführt, die Verhältnisse bezüglich der Gefäßversorgung von Fall zu Fall außerordentlich variieren, ist die Durchführung der Arteriografie geradezu unerlässlich, wenn ein operativer Eingriff erwogen wird (19), (25).

Die I s o t h o p e n n e p h r o g r a f i e ermöglicht es, die Nieren- und speziell die Isthmusfunktion schonend zu erfassen. Die Scintigrafie gibt Größe und Form der Verschmelzungsnieren wieder, mithilfe der Anger-Kamera simultan prüfbar (25).

Als Hinweis für die Bedeutung der einzelnen zur Verfügung stehenden Verfahren mögen folgende Zahlen dienen, die Glenn in einer Statistik über 51 Patienten veröffentlicht hat: diagnostiziert wurden röntgenologisch 82,3%, bei Autopsien und als Zufallsdiagnose 11,8% und klinisch - mit anschließender röntgenologischer Bestätigung - 5,9% (13).

Bezüglich der Differentialdiagnose zur Wanderniere sollten folgende Gesichtspunkte erwähnt werden: Im Pyelogramm sind die Ureter von Wandernieren gewöhnlich gleich lang. Sie reichen nie bis oder gar über die Wirbelsäule hinaus. Die

Wanderniere liegt tiefer als normal, jedoch nie so tief wie die Hufeisenniere. Die Lage einer Wanderniere unterscheidet sich beträchtlich bei Aufnahmen in Liegen gegenüber Aufnahmen im Stehen (15).

Pathologie und Klinik

Die Hufeisenniere ist eine häufige kongenitale Mißbildung. Ursprünglich wurde sie als eine seltene Kuriosität angesehen, die üblicherweise post mortem entdeckt wurde. Als die Nierenchirurgie vor mehr als achtzig Jahren eingeführt wurde, beobachtete man die Anomalie während der Operation. Der Operateur pflegte den Bauch zu schließen, ohne die Niere überhaupt berührt zu haben (19).

Bezüglich der M o r b i d i t ä t wurden recht verschiedene, voneinander abweichende Zahlen veröffentlicht, in einer Breite von einem Fall auf weniger als 200 bis zu über 1000 Individuen. Allgemein haben klinische Statistiken eine niedrigere Zufallsrate als solche aus Sektionsmaterial, so daß anzunehmen ist, daß ein Teil gar nicht in die Klinik kommt und die Morbidität höher liegen dürfte als bei den meisten Statistiken.

Nach Burghard, 1951, ist die Zahl der Hufeisennieren um so höher, je jünger der Durchschnitt der untersuchten Personen ist. So fand Essbach, 1963 (bei 25), bei Kinderautopsien einen so hohen Wert wie 3,5:100 Individuen. Glenn, 1959, fand einen Fall bei 400 Individuen; Campbell, 1957, 1:425 bei 51 880 Autopsien; Zollinger, 1966 (bei 25), 1:500; Gruber, 1901 (bei 25), 1:755 und Davidson (bei 11) 1:1000.

Eine Sammelstatistik von 256 162 Sektionen aus Deutschland, England, Frankreich und den USA ergab 414 Fälle (= 1:619 = 0,16%), die schon aufgrund ihrer Populationsbreite der tatsächlichen Häufigkeit entsprechen dürfte (3).

Bezüglich der G e s c h l e c h t s v e r t e i l u n g wird in den allermeisten Arbeiten von einer erheblichen

Mehrbelastung des männlichen Geschlechts berichtet.

Bei den folgenden Zahlen sehe ich keinen Grund zur gesonderten Abhandlung der Geschlechtsverteilung aufgrund von Sektionsmaterial gegenüber Zahlen aus klinischen Statistiken.

Glenn, 1959, fand bei 51 Patienten ein Verhältnis von 1:1 von männlichen zu weiblichen Individuen; Nation, 1945 bei 15 728 Autopsien 2,6:1; Jenkinson und Roberts, 1940, bei 68 Patienten 2,8:1; Culp und Winterringer, 1955, bei 106 Patienten 4:1; Campbell, 1957, bei 122 Autopsiefällen 3,7:1; nach Becker in einer Sammelstatistik von 160 Fällen 3:1; Dajani, 1966, bei 29 Patienten 4,8:1; Burghard, 1951, bei Sektionsmaterial 5:1; Kilpatrick, 1967, unter 20 Patienten gar 6:1.

An der Universitätsklinik zu Erlangen - Nürnberg betrug das Verhältnis unter 20 Patienten der Jahre 1958 - 1968 3:1 männliche zu weiblichen Individuen.

Auffallend sind die relativ hohen Werte von 5:1 und 6:1 bei entsprechend geringer Individuenzahl. Der Mittelwert aller oben angeführten Statistiken ist 3,6. Wahrscheinlich dürfte die Geschlechtsverteilung unter 3,6:1 liegen, wenn man die hohen Ausgangszahlen von Nation berücksichtigt.

Nach Campbell, 1957, ist die klinische Auffälligkeit unter Kindern doppelt so hoch als unter Erwachsenen. In einer Autopsiereihe von 19 046 Fällen war das Verhältnis 1:312 von einem Fall unter 312 kindlichen Individuen, dagegen unter Erwachsenen 1:538 bei 32 834 Autopsien, zusammen 1:425 bei 51 880 Autopsien (4). Bei Essbach (nach 25) ist das Verhältnis 1: 28,6. Diese Zahlen entsprechen der hohen Kindersterblichkeit mit der Mißbildung.

Die M o r t a l i t ä t bei Patienten mit Hufeisenniere ist allgemein erhöht. Nach Burghard, 1951, kamen dreimal soviel Individuen mit Verschmelzungsniere vor dem 5. Lebensjahrzehnt zur Sektion als solche ohne sie. Diese erreichten ein Durchschnittsalter von 51 Jahren gegenüber Individuen mit der Mißbildung mit einem Durchschnittsalter von lediglich 31 Jahren. Danach ist anzunehmen, daß die L e b e n s e r w a r t u n g eines Neugeborenen mit Hufeisenniere bedeutend verringert ist im Vergleich zu der eines durchschnittlichen Menschen der gleichen Bevölkerung. Es wurden jedoch unter den 48 Fällen außer der Mißbildung selbst nur bei 7 weiteren pathologische Veränderungen der Nieren gefunden.

Nach Burghard, 1951, vermittele das Vorhandensein der Hufeisenniere Anfälligkeit und Hinfälligkeit gegenüber verschiedenen Noxen, eine Minderung der Lebensfähigkeit, wobei ein ausgesprochen kleiner und schwächlicher Wuchs der Patienten auffiele.

Bezüglich der oben angeführten Statistik erscheint mir erwähnenswert, daß allein 15 der 48 Individuen mit einer Hufeisenniere zur Hälfte im Alter von einem Monat bzw. im Laufe von 6 Monaten post partum verstarben und zwar aufgrund von zahlreichen sonstigen Mißbildungen bzw. Prozessen ohne Zusammenhang mit der Niere.

Die Hufeisenniere wird am häufigsten im 4. Lebensjahrzehnt pathologisch. Das Durchschnittsalter der Patienten in der Serie von Glenn, 1959, beträgt zum Zeitpunkt der Diagnose 34 Jahre, die Mehrheit der Patienten sind nach Gutierrez (bei 17) übereinstimmend zwischen 20 und 40 Jahre alt. Über die Hälfte von 26 an der Mayo-Klinik operierten Patienten waren 30 - 40 Jahre alt. In der von Nation, 1945, veröffentlichten Serie blieb die Altersverteilung jedoch von der renalen Anomalie unbeeinflusst (9),(11),(13),(28).

Das Durchschnittsalter von 11 aufgrund ihrer Mißbildung erkrankten Patienten der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg beträgt zum Zeitpunkt der Diagnose 30,7 Jahre, ohne Altershäufung fließend von 7 bis 56 Jahre.

Nach Campbell bedeutet die Existenz einer Hufeisenniere eine starke pathogene Prädisposition. Hinweisend sind die ungewöhnlich hohe Manifestationsrate und auch Sektionsserien, die aufweisen, daß mehr als die Hälfte der post mortem untersuchten Fälle fortgeschrittene renale Erkrankungen zeigten. Viele Hufeisennieren jedoch verlaufen ohne Symptome und viele Patienten können bis ins hohe Alter überleben und bleiben zu etwa 25% geordnet, wie bei der Langzeitbeobachtung nach Glenn, 1959.

Gutierrez, 1934, (bei 13), hat über das k l i n i s c h e E r s c h e i n u n g s b i l d der Hufeisenniere folgende K l a s s i f i z i e r u n g empfohlen:

1. Patienten mit der Anomalie, jedoch ohne Zeichen oder Symptome, die auf sie zurückführbar sind.
2. Patienten mit Beschwerden vonseiten der Mißbildung, das sogenannte Rovsing Syndrom: Unwohlsein im Abdomen, Brechreiz, Völlegefühl und gelegentlich Schmerzen bei Hyperextension der Wirbelsäule.
3. Patienten mit pathologisch veränderter Hufeisenniere: Harnwegsverlegung, Infekt oder Steine oder eine Kombination dieser drei. Die häufigste Komplikation ist die Hydronephrose.

Ad 1. Diese ist die am häufigsten vertretene Gruppe. Die Mißbildung wird durch Zufall oder bei Sektionen entdeckt. Es ist ratsam, diese Patienten regelmäßig zu kontrollie-

ren, um im Entstehen begriffene Komplikationen frühzeitig zu entdecken und diesen zu begegnen. Rathborn, 1926, ist der Ansicht, daß die Todesfälle seiner Serie vorwiegend darauf zurückzuführen sind, nicht früh genug diagnostiziert und daher nicht rechtzeitig interveniert zu haben. Glenn, 1959, betont, daß das Vorhandensein einer Hufeisenniere nicht zwangsläufig ernste Folgen für den Betroffenen nach sich ziehen müsse (13), (33).

Ad 2. Die enge Lagebeziehung der Verschmelzungsniere zur Wirbelsäule kann nach Zollinger, 1966, zu Kompressionen der vorderen Wurzel mit den entsprechenden Symptomen führen. Die Schmerzen beim Rovsing Syndrom sind als kombinierte Wurzel- und Kapselschmerzen aufzufassen (25).

Zu dieser Gruppe gehören auch die Fälle, bei denen Beschwerden durch Kompression aller die Niere umgebenden Organe entstehen. Druck und sogar Verdrängung des Dünndarms, Colon und der extrahepatischen Gallengänge führen gelegentlich zu Rückstauung, peritonealer Reizung, der ein Ileus folgen kann und zu Gallenbeschwerden (11), (25).

Nach Wildbolz, 1962, (bei 25), kann der Druck auf die Aorta zu peripheren Durchblutungsstörungen mit Rückwirkung auf das Herz und Veränderungen wie bei einer Aortenisthmusstenose führen. Es tritt auch das sogenannte Leriche Syndrom auf mit Thrombosis der terminalen Aorta, Verschuß der Arterien der Extremitäten, Impotenz und abgeschwächtem oder fehlendem Puls unterhalb der Aortenbifurkation. Die A.mesenterica kann außerordentlich voluminös oder aber obliteriert sein (19), (25).

Neuville und Frangenheim, (bei 25), haben Cavathrombosen bei Verschmelzungsnieren beschrieben. Ob jedoch dadurch Varicen entstehen können ist noch offen.

Alle diese durch die Verschmelzungsnieren hervorgerufenen Beschwerden und Erkrankungen kommen in verschiedenen Kombinationen gleichzeitig vor. Es entsteht ein verwirrendes und in die Irre führendes Bild. In einigen Fällen wurden über Jahre Fehldiagnosen mit den entsprechenden Fehlbehandlungen gestellt (25). Die sorgfältig erhobene Anamnese läßt die Beschwerden bis ins Jugendalter zurückverfolgen (25).

Die Pathogenität der Verschmelzungsniere ist auf die abnorme Lage und Verlauf der Ureter zurückzuführen. Die Harnwege werden verlegt, z.B. beim Verlauf über den Isthmus oder die unteren Nierenpole. Dies führt zu Stase mit all ihren Folgen: Hydronephrose, Infekt, Lithiasis. Die Ureter kommen oft nur mehr schwach oder gar nicht im iv-Pyelogramm zur Darstellung. Es entstehen entzündliche Veränderungen wie Pyelitis, Pyelonephritis, Pyonephrosis. Es bilden sich Nieren- und hochsitzende Uretersteine, oft beiderseits. Diese Veränderungen kommen auch kombiniert vor (19), (25).

Glenn fand in seiner Serie, daß etwa die Hälfte seiner Patienten Harnwegsverlegung und Infekt und annähernd so viele Steine aufwiesen. L i t h i a s i s trat auf etwa bei der Hälfte der Fälle von Walters und Briestly, 1932, (bei 29), und bei einem Drittel der Fälle von Rathborn.

Hypertonie spielt offenbar als Komplikation aufgrund der Mißbildung keine Rolle. In der Literatur konnte ich keine Veröffentlichung in diesem Zusammenhang finden.

Hufeisennieren sollen häufiger polyzystische Degeneration aufweisen (34).

Eine Verschmelzungsniere ist gegen t r a u m a t i s c h e S c h ä d i g u n g e n und Rupturen ungleich anfälliger.

Eine stark hydronephrotisierte, normale Niere kann schon durch eine verhältnismäßig geringe Gewalteinwirkung rupturiert werden. Zum einen ist die Hydronephrose die häufigste Komplikation bei Hufeisennieren, zum anderen genießt die Hufeisenniere dank der ektopen Lage nicht den Schutz des knöchernen Thorax. Zudem ist ein solches Organ zur Mitte hin verlagert und mit dem umliegenden Gebilde, resp. Wirbelsäule, fest verwachsen und kann etwaigen Krafteinwirkungen nicht weichen (16), (19), (34).

Nierenverletzungen durch stumpfe Gewalteinwirkung sollten, wenn möglich, konservativ behandelt werden. Nur unkontrollierbare, starke Blutungen stellen die Indikation für sofortige explorative Freilegung (16).

Nach Eisendrath und Rolnik, 1938, (bei 15), kann das mißgebildete Organ wiederholte Aborte verursachen oder gar zur Uterusruptur während der Wehen führen.

Die Hufeisenniere weist, gleich einem normalen Organ, alle parenchymatösen Erkrankungen, so natürlich auch die entsprechenden gut- und bösartigen Nierentumoren in den eigentlichen Organanlagen wie im Isthmus auf. Die Tuberkulose und die Tumoren bei Verschmelzungsnieren scheinen aber im Gegensatz zu Komplikationen wie Hydronephrose, Infekt und Steine so selten zu sein, daß sie in der Literatur, wenn überhaupt, höchstens am Rande erwähnt werden. Das ist aus arithmetischen Überlegungen heraus verständlich, insbesondere was die Nierentumoren angeht. In der Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg wurde 1969 ein Fall operiert.

Nach Krafft, 1968, seien in der Weltliteratur bis 1965 nicht mehr als 8 Fälle mit Wilms-Tumor beschrieben worden, darunter 2 Fälle mit Lokalisation im Isthmus. Die Therapie unterscheidet sich im Prinzip nicht von der ge-

trennt angelegter Nieren. Bei möglicher Resektion durch Nephrektomie verschlechtert sich die Prognose nicht wesentlich durch die vorliegende Mißbildung (2), (20), (21).

Bei normal gebildeten Nieren haben Urotheltumoren eine Häufigkeit von 7% und kommen nach Luké und Schlumberger (bei 31) am häufigsten vor bei chronischer Reizung und Entzündung. Die Häufigkeit an Urotheliomen unter den Tumoren bei Hufeisennieren aber ist 28%, was durch die bei Hufeisennieren gehäuft vorkommende Reizung und Entzündung erklärt werden könnte (31).

Die Verschmelzungsniere kann die Resektion eines Aortenaneurysma außerordentlich erschweren oder gar unmöglich machen. Die Niere kann mit dem Aneurysma sehr ungünstig verwachsen sein oder aufgrund der an Zahl und Ursprung stark variierenden Nierenarterien die Aneurysmaresektion gefährden. So kann eine Nierenarterie direkt aus dem Aneurysma entspringen. In manchen Fällen dürfte eine Isthmusresektion nicht zu umgehen sein (24), (26).

Zur Klärung der Gefäßverhältnisse erweist sich ein Cavo-gramm im Gegensatz zum Aortogramm nach Love et al. nicht als weiterführend. Minken und Robb, 1967, warnen vor den Komplikationen bei der Ausführung: es können versehentlich punktiert werden das Aneurysma mit nachfolgender Blutung oder eine Nierenarterie, in der Annahme, oberhalb des Aneurysma zu sein. Oder es können Plaques von der Wand abgerissen werden. Daher wird empfohlen, die Aortographie während der Operation durchzuführen oder sich durch intraoperative Inspektion einen Überblick zu verschaffen (24), (26).

Therapie und Kathamnese

Grundsätzlich ist es wohl richtig, daß ein pathologischer Prozeß in der Hufeisenniere die gleichen therapeutischen Maßnahmen verlangt wie eine nicht verwachsene Niere. Natürlich ist die chirurgische Intervention dann angezeigt, wenn zu dem Status der Mißbildung noch ernste Komplikationen hinzukommen.

Nation, 1945, betont in seiner Statistik, daß eine Korrektur der Mißbildung möglichst früh und schon bei der ersten Operation erfolgen soll, ja sogar, wenn Symptome vonseiten der Hufeisenniere auftreten. Es sollte möglichst schon bei ersichtlich fortschreitender progressiver Dilatation, Kaliektasie, Pyelektasie eingegriffen werden, bevor nämlich Hydronephrose, Pyonephrose oder Lithiasis sich einstellen (2).

Glenn, 1959, beweist aufgrund von Langzeitbeobachtungen, daß Patienten mit Hufeisennieren bis ins hohe Alter überleben können, wenn sie unter regelmäßiger Kontrolle stehen und wenn gegebenenfalls früh genug eingegriffen wird.

Nur 25% der relativ zahlreichen Patienten, die bis 1953 mit einer Hufeisenniere an der Mayo Klinik diagnostiziert wurden, mußten sich einer Operation unterziehen (9).

Zur Operation indiziert sind besonders therapieresistente Pyelonephritis, Hydronephrose (ohne Steine), Nephrolithiasis (mit und ohne Hydronephrose), Pyonephrose, Nierencysten, Tumoren, postoperative Nierenfistel (9), (11), (19).

Campbell, 1957, und wenige andere Autoren halten Schmerzen allein für eine erfolgsversprechende Operationsindikation.

Die weitaus größere Mehrheit lehnt allein unter diesen Umständen einen Eingriff ab, da sie keine überzeugenden Ergebnisse erzielen konnte.

Unter den 106 operierten Patienten von Culp und Winterringer, 1955, hatten 87% Steine oder Hydronephrose oder beides, 40% wurden mehr als einmal operiert. Mehr als 75% zogen eindeutig Nutzen aus der Operation oder zeigten eine ebenso deutliche Besserung.

Die größte Effizienz bezüglich der chirurgisch-konservativen Korrektur der Mißbildung haben Teilung des Isthmus oder dessen Resektion unter gleichzeitiger Pyeloplastik und Nephropexie gezeigt. Erlaubt die Gefäßkonfiguration eine therapeutische Nierenrotation, so sollte diese durchgeführt werden. Diese Maßnahmen beseitigen eine Verlegung der ableitenden Harnwege und schaffen bessere urodynamische Bedingungen, was zudem oft von Schmerzen und dem Rovsing Syndrom (s.o.) befreit. Selten sollte ein prominenter Isthmus gespalten werden, weil die hohen Anteile des Ureters mit der Schnittstelle verwachsen könnten und so eine neuerliche Stenose schaffen würden (9), (13), (19).

Bei einer Ureterabgangsstenose oder hohem Ureterabgang muß natürlich eine Plastik bedacht werden (19).

Nach Culp et al., 1955, (bei 11), sollte bei Hydronephrose nach folgendem Schema vorgegangen werden. Wenn bei einer doppelseitigen Hydronephrose die eine Niere nicht mehr zu erhalten ist, sollte eine Pyeloplastik auf der anderen Seite durchgeführt werden mit darauffolgender Nephrektomie der zerstörten Seite. Bei einer einseitigen Hydronephrose sollte die betreffende Seite nach Teilung oder Resektion des Isthmus in eine möglichst physiologische Lage rotiert werden, um die Drainage zu verbessern. Bei einer Ureterabgangsstenose sollte zusätzlich eine Pyeloplastik vorgenom-

men werden.

Operationen aufgrund von Steinen sind Pyelolithotomie, Nephrolithotomie, weiterhin Pyelolithotomie mit Pyeloplastik oder Nephropexie oder beides.

In der Statistik von Culp und Winterringer, 1955, zeigten Nephrolithotomie oder Pyelolithotomie allein in 44% der Fälle Rezidive. Wurden noch zusätzlich die oben erwähnten Maßnahmen zur Verbesserung der Urodynamik ergriffen, so sank die Rezidivrate auf 20%.

Die Behandlung eines Doppelureter und der Doppelbecken bei Hufeisenniere ist, falls die andere Seite zufriedenstellend arbeitet, Uretero- und Nephrektomie. Ebenso sollten ektopische, erweiterte und infizierte Ureter entfernt werden, weil daraus Pyoureter entstehen können (11).

Heminephrektomie sollte für die Fälle vorbehalten bleiben, die mit dem Leben und der Gesundheit des Patienten nicht zu vereinbaren sind, wie etwa Verschlußstein, Pyonephrose, Tuberkulose, Tumor oder andere lebensbedrohende Prozesse (11), (29).

Die meisten postoperativen Komplikationen erfolgen nach Resektion einer Hälfte. Besonders häufig und gefürchtet sind postoperative Blutung und Fistel. Diese Komplikationen könnten durch peinlichste Aufmerksamkeit gegenüber der Gefäßversorgung, die abnorm ist, und sorgfältigste Untersuchung der Schnittflächen, auch des Isthmus, auf angeschnittene Nierenkelche, die genäht werden müssen, vermieden werden (9), (11).

Von den operierten Patienten, die Komplikationen aufgrund ihrer Mißbildung hatten, blieben 60% in der Langzeitbeobachtung von Glenn ohne Symptome und weitere Komplikationen.

Ich habe keine weitere Literatur über postoperative Fälle mit Verschmelzungsnieren finden können.

Als Operationsmethode erscheint ein transperitoneales Vorgehen von abdominal her zweckmäßig, da man dadurch eine bessere Übersicht über Isthmus und Gefäße gewinnt (10), (11), (9), (16).

Zusammenfassung

Die Hufeisenniere entsteht durch Verwachsung beider metanephrogenen Anlagen zwischen der 4. und 8. embryonalen Woche. Die Verschmelzung ist unvollständig und findet, mit wenigen Ausnahmen, an den unteren Polen statt.

Die histologische Struktur der eigentlichen Organe unterscheidet sich nicht von der normal angelegter Nieren.

Der Isthmus kann schmal und fibrotisch oder üblicherweise schmal und parenchymatös angelegt sein. Er kann alle Nierengewebe enthalten, besonders auch Nierenkelche.

Die Gefäße variieren außerordentlich in Anzahl, Ursprung, Verlauf und Versorgungsgebieten.

Eine Hufeisenniere ist immer ektopisch. Der Isthmus liegt meist in Höhe des 3.-4. Lendenwirbelkörpers vor den großen Gefäßen. Die Organe weisen außer einer Lage- auch eine Drehungsanomalie auf. Die Ureter treten von vorne außen in die Nierenbecken ein. Es finden sich oft ein Ureterabgang oder eine Ureterabgangsstenose. Die Urodynamik ist daher gestört. Die Ureter verlaufen über dem Isthmus oder dem unteren Nierenpol (mit wenigen bekannten Ausnahmen), werden komprimiert, was zu Stase mit darauffolgender Hydro-nephrose, Infekt und Lithiasis führt.

Eine Hufeisenniere wird nachgewiesen im Röntgenbild. Es fallen besonders im Ausscheidungsurogramm die Ektopie, die Malrotation, die Nähe der Nierenbecken zur Wirbelsäule hin, der spitze pyelografische Winkel von weniger als 20 Grad auf, gelegentlich auch eine sichtbare Brücke. Die Aortografie und die Scintigrafie liefern weiteren Aufschluß

über Gefäßverhältnisse, Isthmusbeschaffenheit und pathologische Veränderungen.

Die Häufigkeit beträgt 0,16% der Bevölkerung, vermutlich liegt sie noch höher. Die durchschnittliche Manifestationsrate ist nicht höher als 60%, das Manifestationsalter ist das 4. Lebensjahrzehnt, die Mortalität der Betroffenen ist allgemein erhöht.

Schmerzen sind das Hauptsymptom. Wenn sie unklar und im Nabelgebiet oder im Bereich der Flanken lokalisiert werden, sollte an eine Hufeisenniere gedacht werden. Das Beschwerdebild ist jedoch derart vielgestaltig, daß es leicht in die Irre führen kann. Die Verschmelzungsniere kann auf die sie umgebenden Bauchorgane Druck ausüben und dadurch das bunte Symptomenbild bieten, wie nicht lokalisierbare Schmerzen und Ubelkeit, das sogenannte Rovsing Syndrom. Zuweilen ist der Isthmus palpabel.

Durch den nicht physiologischen Verlauf der Ureter und der Malrotation ist die Urodynamik gestört. Es kommt zu Stase, Infekten und Steinbildung. Die Hydronephrose ist denn auch die häufigste Komplikation.

Die Hufeisenniere ist traumatisierender Gewalt gegenüber ungleich empfindlicher als eine normal gestaltete Niere.

Tumoren, Tuberkulose und polycystische Degeneration sind, relativ gesehen, seltener als bei normalen Nieren.

Im Prinzip ist die Therapie von Nierenerkrankungen hier die gleiche wie bei getrennt angelegten Nieren. Jedoch tritt hier als notwendige Verbesserung der Urodynamik die Isthmusedurchtrennung bzw. -resektion mit anschließender Pyeloplastik und Nephropexie in den Vordergrund. Werden diese Maßnahmen kombiniert angewandt, so kann die Rezidiv-

rate erheblich gedrückt werden.

Postoperative Komplikationen nach Resektion sind postoperative Blutung und Urinfistel, die durch peinlichste Beachtung der dieser Mißbildung gleichsam eigenen Gefäßanomalien und sorgfältige Inspektion der Schnittflächen vermieden werden könnten.

Die einzige Arbeit, die mir im Zusammenhang mit postoperativer Langzeitbeobachtung zur Verfügung stand, berichtet über Erfolge in 60% der Fälle.

Das transperitoneale Vorgehen von abdominal her dürfte wegen der besseren Übersicht über Gefäße und Isthmus am zweckmäßigsten sein.

Obwohl die Hufeisenniere eine pathogene Prädisposition darstellt, verlaufen jedoch viele Fälle ohne Symptome und viele Patienten erreichen ein hohes Alter ohne Komplikationen, so daß das Vorhandensein der Mißbildung nicht unbedingt ernste Folgen für die Betroffenen haben muß.

Literatur

1. Anson B.J., Pick J.W., Cauldwell E.W.:
The Anatomy of Commoner Renal Anomalies:
Ectopic and Horseshoe Kidney
The Journal of Urology 47: 112 - 132, Baltimore 1942
2. Beck W.C., Hlivco A.E.:
Wilms' Tumor in the Isthmus of a Horseshoe Kidney
Case Report and Review of Literature
AMA Archives of Surgery 81: 803 - 806, 1960
3. Becker P.E.:
Humangenetik, Band III/1 - Krankheiten des Urogenital-
systems, bearb. von W.Lenz, Hamburg
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1964
4. Bodner H., Moulder M.K.:
An Unusual Horseshoe Kidney: Case Report
The Urologic and Cutaneous Review 49: 160 - 161
St.Louis, March 1945
5. Burkhardt L.:
Hufeisenniere als konstitutionspathologisches Stigma
Zeitschrift menschlicher Vererbungs- und Konstitu-
tionslehre 30: 354 - 371, Berlin, 1951
6. Campbell M., M.S., M.D., F.A.C.S.:
Urology, W.B. Saunders Company, Philadelphia and
London, 1957

7. Chesterman J.T.:
Hydronephrosis of a Horseshoe Kidney Presenting as
Acute Intestinal Obstruction
The British Journal of Urology 13: 163 - 165,
Edinburgh, September 1941
8. Coles H.M.T.:
T - Substance Anomaly with Horseshoe Kidney
Proceedings of the Royal Society of Medicine 54:
330 - 331
London, April 1961
9. Culp O.S., Winterringer J.R.:
Surgical Treatment of Horseshoe Kidney: Comparison
of Results after Various Types of Operations
The Journal of Urology 73: 747 - 756
Los Angeles, 1955
10. Dahlen C.P., Schlumberger F.C.:
Surgery of the Diseased Horseshoe Kidney
The American Journal of Surgery 93: 405 - 412
March 1957
11. Dajani A.M.:
Horseshoe Kidney: a Review of Twenty-Nine Cases
The British Journal of Urology 38: 388 - 402
Edinburgh, 1966
12. Ferguson A.F.:
Severe Trauma to Horseshoe Kidneys
The British Journal of Urology 40: 487
Edinburgh, August 1968

13. Glenn J.F.:
Analysis of 51 Patients with Horseshoe Kidney
The New English Journal of Medicine 261: 684 - 687
Boston, October 1st, 1959
14. Grünwald P.:
Embryologische Beiträge zur Kasuistik und Genese der
Nierendystopien
Virchows Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie 303: 47 - 59, Berlin, 1939
15. Hirsch E.A.:
The Ectopic Kidney. A Case of Horseshoe Kidney in
which the Left Element was Ectopic and Transposed
The British Journal of Urology 16: 51 - 56,
Edinburgh, London, June 1944
16. Houston H.E., et al.:
Traumatic Transaction of a Horseshoe Kidney
Proceedings of the Staff Meetings of Mayo Clinics 43:
444 - 448, Minneapolis, June 1968
17. Jenkinson E.L., Roberts E.W.:
Horseshoe Kidney
The Urologic and Cutaneous Review 44: 370 - 373,
St. Louis, June 1940
18. Joly J.S.:
Fusion of the Kidneys
Proceedings of the Royal Society of Medicine 33:
693 - 706, London, September 1940

19. Kilpatrick F.R.
Horseshoe Kidneys
Proceedings of the Royal Society of Medicine 60:
433 - 438, London, May 1967
20. Kraft L.:
Wilms-Tumor in Hufeisenniere
Zentralblatt für Chirurgie 93: 1583-6, Leipzig, 1968
21. Lathem J.E., Smith K.H.:
Wilms' Tumor in a Horseshoe Kidney: a Surviving Case
Journal of Urology 88: 25 - 28, Baltimore, 1962
22. Legault J.P.:
Two Cases of Horseshoe Kidney
Canadian Medical Association Journal 55: 602 - 604
Montreal, December, 1946
23. Lobbok A.I.:
Zur Morphologie der Hufeisenniere
Zeitschrift für urologische Chirurgie 39: 237 - 246
Berlin 1934
24. Love J.W., Calhoon H.W., Rose F.A.:
An Abdominal Aortic Aneurism Associated with a
Horseshoe Kidney
The American Surgeon 34: 354 - 357, 1968
25. Maurer H.J., et al.:
Klinik und Diagnose der Hufeisenniere
Der Radiologe 7: 241 - 246, Berlin, august 1967

26. Minken S.L., Robb C.G.:
Abdominal aneurism and Horseshoe Kidney:
a Case Report and Collective Review
Surgery 61: 719 - 722, St.Louis, 1967
27. Molina L.F.R.:
Horseshoe Kidney with Calculus in one Side
and Hydronephrosis on the Other Side
The Urologic and Cutaneous Review 50:
14 - 15, St.Louis, 46
28. Nation E.F.:
Horseshoe Kidney, a Study of Thirty-Two Autopsy
and Nine Surgical Cases
The Journal of Urology 53: 762 - 768, Baltimore, 1945
29. Palumbo L.T.:
Horseshoe Kidney: Report of a Case with Right Hydro-
nephrosis and Ptoxis
The Urologic and Cutaneous Review 54: 395 - 398
St. Louis, July, 1950
30. Schumann H.D.:
Durch Verschmelzung beider Nieren entstandene
dystope Klumpniere
Zentralblatt für allgemeine Pathologie und patho-
logische Anatomie 78: 182 - 184, Jena 1942
31. Shoup G.D., Pollack H.M., Dou J.H.:
Adenocarcinoma Occurring in a Horseshoe Kidney
Archives of Surgery 84: 413 - 420, Chicago, 1962

32. Trapp J.D., et al.:

Nephectomy for a Polycystic Horseshoe Kidney
with Successful Cadaver Allograft

Southern Medical Journal 58: 1370 - 1371

Birmingham, 1965

33. Zondek T.:

Notes on the Topography of the Horseshoe Kidney

The British Journal of Urology 14: 79 - 85

Edinburgh, June, 1942

34. Zorn D.:

Vereiterte Hydronephrose in einer Hufeisenniere
bei einem zweijährigen Kind

Zeitschrift für Urologie - Verhandlungsbericht
der Urologentagung in Düsseldorf, 15.-17.Sept., 1948
Sonderheft 1949

LEBENS LAUF

Eugen Alexander Genov
geb. 16.02.1943 in Sofia, Bulgarien

Eltern: Dr.D.Genov und Frau Gudrun, geb.Müller

1956: Einreise in die BRD

1961: Einbürgerung

1965: Abitur abgelegt am Dietrich-Bonhoeffer-
Gymnasium, Hilden/Rhld.

1965: Immatrikulation an der Med.Fakultät der
Universität zu Erlangen - Nürnberg

1971: Staatsexamen in Medizin an der Universi-
tät Erlangen - Nürnberg abgelegt

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990